UNIVERSITÉ DE TOULOUSE

FACULTE MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1947 N° 54

Contribution à l'étude des troubles cardiaques dans les myopathies

THÈSE

POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue publiquement en Juillet 1947

PAR

Bertrand MOUNIQ

MEMBRES DU JURY

MM. PLANQUES, *Président.*
BOULARAN, BAISSET, DARDENNE, *Assesseurs.*
GÉRAUD, *Suppléant.*

TOULOUSE
IMPRIMERIE DU CENTRE
CAMILLI & FOURNIÉ
28, ALLÉE JEAN-JAURÈS, 28

1947

UNIVERSITÉ DE TOULOUSE

FACULTE MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1947 N° 54

Contribution à l'étude des troubles cardiaques dans les myopathies

THÈSE

POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue publiquement en Juillet 1947

PAR

Bertrand MOUNIQ

MEMBRES DU JURY

MM. PLANQUES, *Président.*
BOULARAN, BAÏSSET, DARDENNE, *Assesseurs.*
GÉRAUD, *Suppléant.*

TOULOUSE
IMPRIMERIE DU CENTRE
CAMILLI & FOURNIÉ
28, ALLÉE JEAN-JAURÈS, 28

1947

UNIVERSITÉ DE TOULOUSE

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

TABLEAU DU PERSONNEL

	MM.
Doyen	CALVET
Assesseur	LEFEBVRE
Doyens honoraires	BARDIER GORSE

Professeurs honoraires

MM. DALOUS, ESCAT, RISPAL, LAFORGUE, ARGAUD, MOOG, MERIEL, CAUBET, MAURIN, RIBAUT, SERR.

PROFESSEURS

	MM.		MM.
Clinique de neurologie et psychiatrie	RISER	Clinique médicale infantile et puériculture	SOREL (R.).
Clinique médicale	TAPIE ROQUES	Pharmacie	CAUJOLLE
Clinique obstétricale	GARIPUY	Pathologie interne	MOREL
Physiologie	SOULA	Bactériologie - Hygiène - Médecine sociale	ANDRIEU
Clinique chirurgicale et du cancer	DUCUING	Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	BOULARAN
Physique biologique et médicale	BUGNARD	Clinique des maladies des voies urinaires	FABRE (P.).
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	NANTA	Matière médicale	VINCENT
Chimie et toxicologie	BRUSTIER	Hydrologie thérapeutique et climatologie	MERIEL (P.).
Pathologie générale et médecine expérimentale	SENDRAIL	Anatomie pathologique	FABRE (J.).
Clinique chirurgicale et gynécologie	LEFEBVRE	Clin. otho-rhino-laryngologique et chir. maxillo-faciale	CALVET
Anatomie	VALLOIS CLERMONT	Clinique ophtalmologique	CALMETTES
Histoire naturelle	DELAS	Chimie biologique	MONNIER (P.)
		Médecine lég. et déontologie	PLANQUES
		Histologie et embryologie	BROUSSY

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Physiologie	M. BAISSET	Obstétrique	GUILHEM.
Anatomie	M. COULOUMA		

AGRÉGÉS

	MM.		MM.
Anatomie	LAZORTHES	Chirurgie	RIEUNAU DIEULAFÉ DAMBRIN (P.)
Histologie	BIMES, ch de f	Ophtalmologie	DFODATI
Médecine	GADRAT DARNAUD GERAUD DARDENNE LAPORTE (J.)	Chimie médicale	VALDIGUIÉ
		Physique médicale	MARQUES
		Pharmacie	COUTURIER
Chirurgie	VIRENQUE GRIMOUD	Chimie gén. pharm	BLANC
		Histoire naturelle	Mme DULUCQ-MATHOU

COURS COMPLÉMENTAIRES

	MM.		MM.
Cours d'obstétrique aux élèves sages-femmes	GARIPUY	Clinique de la tuberculose	MOREL (L.) DAMBRIN (P.)
Cours d'anat. physiol. et pathologique élémentaire aux élèves sages-femmes	GUILHEM	Parasitologie	LASSERRE
Chimie biologique	VALDIGUIE	Botanique et cryptogamie	Mme DULUCQ-MATHOU
Chimie pathologique	VALDIGUIE	Chimie analytique	BLANC
Chimie minérale	BLANC	Hydrologie et géologie	ASTRE
Stomatologie	CADENAT	Médecine sociale et du trav.	BOUNHOURE
Physique pharmaceutique	AUVERGNAT	Anatomie médico-chirurgic.	THOMAS
Dermatol. et syphiligraphie	BAZEX	Pharmacodynamie	BOUNHOURE
Législation pharmaceutique	BOUISSET	Bactériologie et hygiène	LAPORTE
Microbiologie	BOUISSET	Urologie	LHEZ
		Ophtalmologie	DEODATI
		Neuro-chirurgie	LAZORTHES
		Oto-rhino-laryngologie	CLAUX

Secrétaire de la Faculté..... DUCROS

La Faculté déclare n'être pas responsable des opinions émises par les candidats

(Délibération du 12 mai 1891)

R. UNIV. BIBLIOTHEEK

A MA MÈRE

Trop tôt enlevée à notre affection.

A MON PÈRE

Puisse notre travail être jugé digne de la voie qu'il a tracée : « Vir et Virtus, Labor et Aequitas. »

A MON FRÈRE

En souvenir des années laborieuses vécues ensemble.

A MES PARENTS E. ET F. BAZERQUE

En reconnaissance de la sollicitude qu'ils m'ont prodiguée pendant de si nombreuses années.

A TOUS CEUX QUE J'AIME

A NOTRE PRÉSIDENT DE THÈSE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR PLANQUES

PROFESSEUR DE MÉDECINE LÉGALE ET DE DÉONTOLOGIE

MÉDECIN DES HÔPITAUX

Qui m'a fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse. En hommage de ma respectueuse reconnaissance.

A NOTRE JURY DE THÈSE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR BOULARAN

PROFESSEUR DE CLINIQUE CHIRURGICALE ET INFANTILE

CHIRURGIEN DES HÔPITAUX

En reconnaissance de la sympathie qu'il n'a cessé de me témoigner au cours de mes études.

MONSIEUR LE PROFESSEUR BAÏSSET

PROFESSEUR A LA FACULTÉ

Je ne saurais oublier l'accueil si bienveillant qu'en maintes circonstances j'ai trouvé auprès de lui.
En hommage de profonde gratitude.

MONSIEUR LE PROFESSEUR DARDENNE

PROFESSEUR AGRÉGÉ A LA FACULTÉ

Qui a bien voulu m'inspirer le sujet de cette thèse et me prodiguer sans compter ses précieux conseils. Mes plus vifs remerciements.

MONSIEUR LE PROFESSEUR GÉRAUD

PROFESSEUR AGRÉGÉ A LA FACULTÉ

MÉDECIN DES HÔPITAUX

Que je remercie d'avoir bien voulu juger ce travail.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

INTRODUCTION

Depuis que l'on connaît les troubles cardiaques de la maladie de Friedreich, on s'est attaché à dépister les mêmes altérations dans d'autres syndromes de dystrophie musculaire et en particulier dans les myopathies.

Il est important, en effet, de savoir si dans les myopathies le muscle cardiaque participe au processus dystrophique musculaire général.

Ceci d'autant plus que l'on connaît bien maintenant toute l'importance prise par les troubles cardiaques que l'on peut observer au cours de la maladie de Friedreich. On s'accorde actuellement à reconnaître avec Mollaret que leur apparition est un indice de fâcheux pronostic.

Cependant il ne semble pas que dans les myopathies on puisse attribuer aux troubles cardiaques la même haute valeur pronostique.

Bien plus, les avis sont encore assez partagés sur un point cependant essentiel. Si certains retrouvent des altérations myocardiques avec une certaine fréquence dans les myopathies, d'autres, au contraire, les considèrent comme exceptionnelles.

Enfin, à l'inverse de la maladie de Friedreich dans laquelle l'atteinte musculaire passe nettement au second plan, les myopathies constituent un syndrome neuro-musculaire dans lequel les lésions du muscle strié représentent l'élément essentiel de la maladie.

Malgré que le mécanisme en soit encore mal élucidé, on comprend ainsi facilement tout l'intérêt qui s'attache à la détermination exacte de cette participation du myocarde au processus dystrophique général myopathique.

Non seulement c'est au point de vue de la fréquence, des particularités anatomique et clinique, des critères

biologiques, de la gravité pronostique, que cette recherche nous semble fondamentale, mais c'est surtout pour l'intérêt diagnostique qui s'attache à la preuve de l'existence ou non d'altérations myocardiques éventuelles. En d'autres termes, c'est dire que le problème de l'unite réactionnelle du tissu musculaire strié squelettique et du myocarde se trouve posé.

Malgré son immense importance, une solution nette n'a pu en être donnée; beaucoup de neurologues se sont désintéressés de l'état du cœur et, dans les quelques autopsies précises et détaillées que nous connaissons, le cœur n'a généralement pas été examiné. Quant à la majorité des descriptions anatomiques myocardiques, elles sont le plus souvent sans valeur, de l'avis même des auteurs, une association morbide ne pouvant être éliminée avec certitude.

Mises à part quelques très rares publications tant soit peu étendues, telle celle de Puddu, aucune revue d'ensemble de la question n'a été tentée à notre connaissance.

Ayant pu consulter dix-huit observations de myopathes strictement indemnes de toute tare cardio-vasculaire, il nous a semblé intéressant de consacrer notre thèse inaugurale à ce sujet.

Nous avons étudié quatorze myopathies et quatre myotonies atrophiques qui, de l'avis unanime, constituent un syndrome très voisin, sinon les variétés cliniques symptomatiques de la même entité pathologique.

Dans leur étude qui va suivre, nous adopterons le plan suivant :

I. — La première partie sera consacrée au rappel historique des troubles cardiaques dans les myopathies;

II. — La deuxième est consacrée à leur étude clinique. Elle comprend :

A) la revue critique des travaux antérieurs,

B) l'exposé de nos observations personnelles,

C) suivi de leur étude synthétique.

III. — L'interprétation pathogéniques est traitée dans la troisième partie :

A) en s'aidant de l'étude des rapports entre la myopathie et la myotonie;

B) En précisant les rapports qui peuvent exister dans l'ordre cardiaque entre les myopathies et les maladies familiales du système nerveux :

1° Maladie de Friedreich;

2° Paralysie périodique familiale;

3° Les autres dystrophies musculaires.

C) Aidés de ces confrontations, nous aborderons l'étude pathogénique proprement dite des troubles cardiaques qui sera cependant précédée d'un très bref rappel anatomique et pathogénique général.

IV. — En dernier lieu nous envisagerons le traitement.

V. — Il sera suivi des conclusions.

HISTORIQUE

Faire l'historique des myopathies dans leur ensemble serait sortir du cadre que nous nous sommes tracé. Nous ne retiendrons que les dates se rapportant plus particulièrement à l'objet précis de notre étude qui est celle des troubles cardiaques observés au cours des myopathies.

C'est vers 1882 que les premiers auteurs, COSTES, GIOJA et DAMASCHINO notèrent à l'examen de sujets myopathiques des palpitations parfois très violentes qui les étonnèrent d'autant plus qu'elles semblaient sans rapport aucun avec une affection à tropisme cardiaque, les malades apparaissant indemnes de toute tare vasculaire ou rhumatismale.

LAIGNEL-LAVASTINE, en 1901, observant un myopathique dont les palpitations étaient tellement violentes qu'elles l'empêchaient de travailler et de dormir, établit une revue générale des troubles cardiaques décrits jusqu'à ce jour, et même invoquant l'instabilité particulière du pouls de son malade, il émet la première hypothèse pathogénique qu'il conçoit ainsi : « Cette irritabilité cardiaque, dit-il, rappelle le pouls de certains convalescents de fièvre typhoïde et doit peut-être être mise sur le compte d'un léger début au cœur du processus myopathique ».

Peu d'années après, en 1908, est publiée la première relation des lésions myocardiques microscopiques; elle est due à BUNTING, qui signale des « altérations des fibres myocardiques, tout à fait comparables à celles des muscles volontaires ».

A la même époque est publiée l'observation de MARINESCO, relatée en 1910, qui contient aussi une description des lésions anatomiques myocardiques.

C'est en 1913 que SOUQUES et ROUQUIER décrivent, dans la maladie de THOMSEN, les premiers tracés électro-cardiographiques; ils étaient normaux.

L'observation de plusieurs myopathes atteints de défaillance

cardiaque est relatée, en 1921-1922, successivement par Goetz, Brock et Globus.

Mais c'est à partir de 1930 que commence véritablement la période d'étude précise électro-radio-clinique du syndrome cardiaque observé au cours des myopathies.

Outre les travaux de Salvioli, Schliephake en 1931-1932, de Morganti et Moschini en 1935, plusieurs études importantes jalonnent cette période.

En premier lieu, ce sont les publications de Guillain et Rouques qui contiennent sept observations, mais nous n'en retiendrons que trois dont une rapporte la description des lésions anatomiques qui y furent constatées. C'est un simple examen macroscopique qui a permis aux auteurs de voir un ventricule gauche augmenté de volume, sans lésions aortiques ni valvulaires.

Décidés à éviter le reproche adressé à Guillain et Rouques, A. et L. Van Bogaert, dans leur travail paru en 1934, ne relatent que des observations de myopathiques jeunes, de moins de vingt ans, et dont les antécédents ou les stigmates pathologiques actuels, autres que ceux imputables à la myopathie, ne peuvent être rendus responsables de troubles cardiaques éventuels. De leur examen portant sur six cas, les auteurs concluent à la constance des altérations myocardiques dont la traduction électro-cardiographique leur semble voisine de celle « que donne la dégénérescence du myocarde par troubles de la circulation coronaire ». Nous verrons plus loin ce que, d'une telle opinion, on est en droit de retenir actuellement.

En 1937, Urechia, se basant sur les résultats électro-cardiographiques obtenus dans certaines maladies nerveuses, telle que la sclérose latérale amyotrophique, pense que : « ni la théorie myocardique, ni la théorie bulbaire ne peuvent expliquer suffisamment le mécanisme de ces troubles cardiaques ».

L'étude fondamentale de Puddu est publiée en 1939, elle constitue une date importante de l'histoire des troubles cardiaques, surtout électriques, observés au cours des myopathies. Ses caractéristiques essentielles sont l'importance de sa valeur documentaire, puisqu'elle porte sur vingt-huit cas purs de myopathie, et la précision de l'étude électro-cardiographique, les dérivations précordiales y sont recherchées aussi bien qu'est mesuré l'axe électrique du cœur.

La conclusion de cet important travail, dans laquelle Puddu déclare que l'électro-cardio-gramme « ne met en général en lumière aucun fait nouveau qu'on puisse attribuer à des lésions cardiaques latentes ou autrement cachées » est en contradiction avec celle de nombre d'autres auteurs.

C'est peu de temps après, en 1940, que nous parvient, par l'intermédiaire d'Yoshida, une relation anatomique particulièrement intéressante puisqu'elle concerne un sujet jeune dont le myocarde et les muscles lisses ont subi un examen histologique précis. Le myocarde présentait des lésions identiques à celles que l'on rencontre dans les muscles myopathiques.

Bert et Porati d'un côté, Boulet et Viallefont de l'autre signalent, en 1941, plusieurs cas d'altérations cliniques, radiologiques et électriques chez des sujets atteints de myopathie ou de myopathie-myotonie.

Mais en 1943, résumant les travaux de l'école montpelliéraine, paraît l'important travail de Passouant, qui contient l'étude des troubles cardiaques chez cinq malades.

Enfin les dernières observations avec relation de troubles cardiaques sont dues à Heuyer et Feld, à Carrot et Charlin en 1943 et à Rimbaud, Serre et Passouant en 1947.

Nous voyons ainsi que les opinions des auteurs sont variées. Dans la majorité, ils reconnaissent comme fréquentes les altérations cardiaques au cours des myopathies. C'est l'interprétation des faits, ainsi que nous le verrons plus loin, qui représente le problème le plus difficile.

ÉTUDE CLINIQUE

I. — Travaux antérieurs

Nous avons passé au filtre d'une critique sévère les observations antérieures et nous n'avons pas retenu celles dans lesquelles la myopathie s'associait à une autre affection susceptible de créer une cardiopathie.

Un nombre assez important de cas rapportés par divers auteurs perdent, en effet, de leur intérêt parce que les désordres observés sont susceptibles d'être dus à une simple association lésionnelle, soit du fait de l'âge, soit du fait de la maladie cardio-vasculaire définie, soit du fait de la présence de syndromes à potentialité myocardique. Certains sont des mitraux. Le myopathe de Broustet atteint de fibrillation auriculaire est un hypertendu âgé de 54 ans. Celui de Langeron est un cardio-rénal. Celui de Bert et Porati fait un infarctus du myocarde à 50 ans. Le malade de Mondon a 55 ans. Deux malades de Duverne, atteints de myopathie hyper-thyroïdienne, ont une mitralite. Des sept observations de Guillain et Rouques nous ne pouvons retenir que les observations II, III et VII; les autres malades avaient plus de 50 ans et une aorte grosse ou opaque, voire une artérite diffuse chez un tuberculeux cachectique (obs. VI).

Nous ne faisons pas état, d'autre part, de certaines interprétations électro-cardiographiques erronées. C'est ainsi que Salvioli, Van Bogaert, Moschini insistent sur la présence d'une onde Q 3 chez les enfants. L'on sait que si ce signe a une haute valeur pathologique chez l'adulte, il n'en a aucune chez l'enfant.

Nous rapporterons d'abord les faits cliniques et radiologiques, puis électro-cardiographiques. Ceux-ci sont d'ailleurs de très loin les plus intéressants.

I

LES FAITS CLINIQUES

1. — Les signes fonctionnels

Ils sont beaucoup trop banaux, les palpitations en particulier, si fréquemment rapportés, pour que l'on insiste sur eux. Laignel-Lavastine cependant les ayant constatées très violentes chez un sujet présentant une très intense instabilité du rythme à l'effort a considéré que ce malade présentait « un léger début au cœur du processus myopathique», par comparaison avec le cœur des typhoïdiques convalescents, observation privée d'examen électro-cardiographique. Elle date, en effet, de 1901.

2. — Les signes physiques

a) *Les signes auscultatoires.* Les auteurs n'en signalent pas : bruit de galop, souffles, assourdissement des bruits.

b) *La tension artérielle.* Comme Guillain, Sonia Grimboïne, un grand nombre d'auteurs signalent l'hypotension chez les myopathiques. Cependant, cette hypotension est loin d'être la règle, les chiffres tensionnels se situent, en moyenne, entre 11 et 13 pour la maxima et 6 et 7 pour la minima.

3. — L'insuffisance cardiaque

Si elle existe, elle est due à une cause contingente : on ne meurt pas par le cœur dans la myopathie.

II

LES FAITS RADIOLOGIQUES

Les comptes rendus radiologiques d'examens cardiaques pratiqués chez les myopathiques sont assez rarement décrits dans la littérature.

Bert signale cependant une hypertrophie ventriculaire

gauche. Passouant affirme que le cœur peut être augmenté de volume. A leur tour, Vires et Anglada rapportent l'observation d'un sujet de 16 ans dont l'hypertrophie cardiaque est très prononcée, la pointe battant dans le 7e espace, très en dehors du mamelon. Le malade de Beaumel présentait aussi une image radiologique de dilatation globale de ses cavités cardiaques. Faisant contraste à ces altérations radiologiques, les deux malades de Guillain et Roques ont un orthocardiogramme normal.

III

LES FAITS ELECTRO-CARDIOGRAPHIQUES

Retiendront bien davantage notre attention les tracés électro-cardiographiques signalés dans les travaux antérieurs dont nous allons entreprendre immédiatement l'étude.

A) *Fréquence des altérations électro-cardiographiques*

Cependant nous voudrions, au préalable, établir le rapport de fréquence aussi exact que possible de ces altérations, tâche dont nous ne méconnaissons pas la difficulté liée à ce que, dans leurs publications, trop nombreux sont les auteurs qui nous ont apparu oublieux de précisions pourtant indispensables. Tels Van Bogaert, Bert et Porati, qui examinent le premier six malades, les deuxièmes sept, donnent des résultats globaux qu'il est impossible de rapporter à chaque cas particulier. Problème de fréquence d'autant plus important à résoudre que les avis des auteurs, sur ce point précis, sont diamétralement opposés : les uns, avec Puddu, pensent que les altérations cardiaques sont particulièrement rares chez les myopathiques, alors que les autres, dont Van Bogaërt et Passouant, affirment au contraire leur fréquence et même, selon le terme de Passouant, leur « constance ».

1° Certains auteurs trouvent leurs tracés normaux : tous les malades qu'examinent Morganti, Weis et Kennedy, Adie et Greefield ont des tracés normaux.

De même que les trois malades de Salvioli, de Trottot ou les quatre de Moschini.

2° D'autres auteurs décrivent peu d'altérations : Puddu ne trouve que trois altérations électro-cardiographiques chez vingt-huit malades, tandis que Schliephake en note deux sur les sept examens pratiqués.

3° Quelques autres auteurs montrent une majorité d'altérations : les deux malades de Guillain ont des tracés anormaux. Un seul des cinq de Passouant présente un tracé normal.

B) *L'étude détaillée de ces altérations*

Nous la rédigerons sous forme d'exposé critique et synthétique des observations déjà parues.

1° *Troubles du rythme.* — Ils sont fréquents dans les myopathies.

— Un cas d'arythmie auriculaire est signalé par Maas et Zondeck.

— Tachycardie : elle est notée par Puddu dans un cas sous forme de brefs accès à allure parosystique.

— Bradycardie, c'est le trouble rythmique le plus fréquent.

— Bradycardie sinusale dans les cinq observations de Passouant, ainsi que dans l'observation de Boulet.

— Bradycardie avec dissociation auriculo-ventriculaire dans un cas de Schliephake.

— Dans l'observation de Carrot et Charlin, c'est une « bradycardie » par suite de la présence de périodes de Luciani qui alternent avec l'établissement intermittent de rythme sinusal, avec allongement de P-R à o"3o. A propos de cette observation, signalons qu'un traitement thyroïdien a amélioré le trouble du rythme, l'espace P-R passant à o"20.

2° *Ondes P.* — Nous ne trouvons que deux fois des modifications de l'onde P; dans une observation de Passouant et dans celle de Carrot et Charlin, P est de très faible voltage. Dans tous les autres cas, l'onde P est normale. Nous ne considérons pas en effet comme valable le caractère de P signalé anormalement ample dans cette observation que Puddu a recueillie chez un malade, atteint de mitralite, chez qui l'anomalie est très habituelle.

3° *Espace P-R.* — Dans les six cas qu'il a oobservés, Van Bogaërt trouve toujours une distance P-R normale.

Nous avons cependant retrouvé fréquemment des altérations de l'espace P-R qui est allongé.

Cet allongement est de l'ordre de o"18 à o"22.

— Dans les observations de Maas et Zondeck, Bert et Porati, Guillain et Rouques.

Il dépasse o"22 dans les observations suivantes :

— il est à o"24 dans un cas de Puddu.

— Dans trois observations de Passouant, l'espace P-R mesure respectivemeut o"22, o"24, o"28.

Il atteint même o"3o dans l'observation de Carrot et Charlin, où cet allongement évolue rapidement vers la période de Luciani typique.

Enfin c'est dans le cadre des altérations de P-R que nous rapporterons un cas typique de syndrome de Wolf Parkinson White, retenu dans une observation de Puddu.

4° *Onde rapide Q-R-S.* — Elle présente deux ordres d'altérations possibles :

a) Cette onde est habituellement de durée normale, mais :

— dans deux observations de Guillain, nous la notons une première fois à o"10, chiffre limite; une deuxième fois élargie à o"13 à sa base.

— dans un cas de Passouant, elle dure o"20 : il s'agit d'un bloc de branches, c'est le seul que nous ayons retrouvé.

b) Certains auteurs ont signalé *le crochetage de l'onde rapide*, nous le notons dans les observations :

— de Guillain et Rouques (obs. II et VII).

— de Passouant (I et II).

— enfin dans celle de Carrot et Charlin.

c) *Ondes Q.* — L'étude de l'onde Q ne saurait retenir notre attention bien longtemps. En effet, si de très nombreuses ondes Q, remarquables par leur profondeur, sont décrites, nous savons que cette morphologie n'a aucune valeur pathologique chez l'enfant. Jamais l'onde Q anormale n'a été signalée chez les adultes myopathiques.

5° *Espace S T.* — Nous n'avons jamais retrouvé son décalage au-dessous de la ligne isoélectrique.

Son décalage supérieur est retrouvé par Passouant dans trois observations, par Bert et par Urechia.

Puddu et Van Bogaërt ont noté une particularité de cet espace S T :

— dans 4 cas de Puddu; dans 5 cas de Van Bogaërt; l'onde T très ample semble se détacher brusquement de la branche descendante de R ou de la partie ascendante de S. On note alors une absence apparente de S T.

On sait cependant combien la très grande obliquité de S T se voit fréquemment chez les sujets normaux lorsque l'onde T est d'ample voltage.

Nous ne saurions trop insister sur le fait que jamais les auteurs ne signalent de déformation de T et S T du type coronarien : onde de Pardee, *inversion de T 1 ou T 2, etc...*

6° *Onde T.* — *a*) L'onde T est reconnue toujours positive dans les 1re et 2e dérivations, et même Puddu et de nombreux auteurs insistent sur son contour anormalement ample et large.

b) Certains tracés présentent une onde T 3 négative.

Naturellement la négativité de T 3 ne saurait être retenue comme un caractère pathologique, car l'inversion de T 3 est d'observation très fréquente chez les sujets normaux de tout âge.

c) C'est dans une observation de Schliephake que nous avons noté un T 2 diphasique. Passouant, de son côté, signale, dans son observation III, la négativité de T dans les trois dérivations; mais il s'agit d'un bloc de branches.

7° *Dérivations précordiales.* — Elles ont été faites systématiquement par Puddu seulement. Les tracés sont normaux en dérivations précordiales, sauf quatre cas de diphasisme de T observés chez de jeunes enfants, mais Puddu fait bien remarquer la non validité de ce signe chez l'enfant.

9° *Axe électrique du cœur.* — Quant à la prépondérance ventriculaire gauche ou droite, elle est exceptionnellement signalée. D'ailleurs, de toutes les observations recueillies dans la littérature, nous ne pouvons retenir que celles de Puddu,

qui est seul à avoir mesuré l'axe électrique du cœur. Nous savons, en effet, que l'établissement d'une prépondérance au simple aspect du tracé est souvent illusoire, et qu'il est nécessaire, pour parler de prépondérance, de mesurer l'angle α, ce que Puddu seul a fait.

Il note un cas de déviation gauche (— 39°) sur un cœur apparemment normal à l'examen clinique, et un cas de déviation droite (+ 108°), mais il s'agit d'un malade porteur d'une sténose mitrale chez lesquels la chose est fréquente. Dans plusieurs autres cas, Puddu a noté une tendance vers l'inclinaison droite de l'axe électrique.

II. — Observations personnelles

Les observations que nous rapportons ne concernent que des sujets jeunes. Tous ont moins de 40 ans et la plupart moins de 30. Ils ne présentent aucune cardiopathie, ni aucune lésion vasculaire ou rénale, ni même dans leurs antécédents aucune affection à potentialité cardio-vasculaire : rhumatisme articulaire aigu, syphilis, diphtérie, etc.

Elles concernent 14 myopathies types et 4 myotonies atrophiques que nous étudierons successivement :

A. — OBSERVATIONS

Observation N° 1. — Claude A..., 21 ans

Importante myopathie qui immobilise complètement le sujet et l'empêche de marcher, avec cependant prédominance rhizomélique. M. B. = + 36 %.

Il présente quelques crises de tachycardie, mais l'auscultation cardiaque est normale. Le pouls est à 80. — T.A. = 15,8. — E.C.G. (1) (fig. 1) rythme régulier. — Angle α = + 95°, donc légère prépondérance droite. L'onde P est pointue, l'espace P-R = 0''14. — En D1, l'onde rapide est de bas voltage, en D1, D2, D3 et D4 elle est largement crochetée. — T est presque nul en D1 mais normal en D2, D3, D4. — ST est normal.

(1) E. C. G. = Electrocardiogramme.

Observation N° 2. — Jacques Bab..., 12 ans

Fait partie d'une grande famille de myopathes; sa mère, sa grand'mère et sa grand'tante présentent une myopathie à début tardif. Chez notre malade, la myopathie, développée depuis un an environ, affecte la forme facio-scapulo-humérale dans son type le plus pur, avec prédominance d'hémiatrophie faciale gauche. Il n'existe pas de signes fonctionnels cardiaques. — T.A. = 10,6. — E.C.G. : rythme régulier, l'axe électrique est normal; angle α = + 30°. — P.R = o''12, l'onde rapide, S T et T sont normaux.

Observation N° 3. — Jeanne Bab..., 37 ans

C'est la mère du précédent, dont la myopathie à forme pelvienne a débuté à l'âge de 25 ans. Elle ne présente pas de troubles fonctionnels cardiaques. — T.A. = 12-7. — E.C.G. : rythme régulier à 75 — angle α = + 35°. — P.R = o''14. L'onde rapide est crochetée dans les trois dérivations standard et en dérivation précordiale, où son voltage est très bas. S T et T sont normaux.

Observation N° 4. — Janine Bec..., 28 ans

Présente une myopathie scapulo-humérale, type d'Erb. Le cœur est cliniquement et radiologiquement normal. — E.C.G. : rythme régulier à 115. — L'axe électrique est normal : l'angle α = + 40°. — P.R = o''10. — Les complexes sont normaux, y compris après épreuve à l'adrénaline (1/60 mmgr. I.V).

Observation N° 5. — Yvonne Bra..., 19 ans

Présente une myopathie type Leyden-Mœbius. On ne découvre pas de signes cardiaques à l'examen clinique. T.A. = 11-7. — E.C.G. : rythme régulier à 65, angle α = + 60°. — P.R = o''18. — On note un crochetage léger de l'onde rapide; l'onde T est de faible amplitude en D 4 F.

Observation N° 6. — Jeanne Cro..., 18 ans

Souffre d'une importante myopathie à type Landouzy-Dejerine, atteignant la ceinture pelvienne. L'examen clinique et radiologique du cœur est normal. T.A. = 12-8. — E.C.G. : rythme régulier à 85; angle α = + 30°. — P.R = o''14. En D2, empâtement et léger crochetage de R. — Onde Q3 de profondeur limite, que nous ne considérons pas comme pathologique. — T est positif en D1 et D2; T3 iso-électrique. — En D4 tracé normal, même après épreuve à l'adrénaline.

Observation N° 7. — Luc. Couq., 16 ans

Importante myopathie de tous les groupes musculaires, associés à une ostéo-dystrophie. M.B. = + 1 %; pas de signes cliniques ni radiologiques lésionnels cardiaques. — T.A. = 11 × 6. — E.C.G.: angle α = —20°. C'est donc une image de prépondérance ventriculaire gauche. — L'espace P.R mesure o"12. On note un important crochetage de l'onde rapide en D2. L'onde T positive dans les différentes dérivations est très aplatie, presque iso-électrique en D1.

Observation N° 8. — Pierre Dro..., 25 ans

Présente une myopathie type Leyden-Mœbius, d'intensité moyenne. — Le cœur est cliniquement normal. — Pouls à 96. — T.A. = 13-9. Mais il existe un important élément neurotonique. E.C.G. : rythme régulier; angle α = + 53°. — P.R = o"10. — Les complexes ventriculaires sont normaux en dérivations standard et précordiales, et le restent après épreuve à l'adrénaline.

Observation N° 9. — André Dup..., 19 ans

Est un frère de myopathe dont la myopathie, qui a débuté sous la forme Leyden-Mœbius, est actuellement globale et crée un aplatissement considérable du thorax avec lordose. — L'examen clinique du cœur est normal. — T.A. = 10-5 × 5. L'orthocardiogramme montre un cœur en goutte de volume normal avec légère saillie de l'arc moyen. — M.B. = + 4 %. — E.C.G. : P.R = o"12; angle α = + 80°. — Il existe un large crochetage des ondes rapides dans les trois dérivations, tandis qu'on note un léger décalage inférieur de S T 2 — en C F 4 : crochetage de R.

Observation N° 10. — Jacques Dut..., 26 ans

Souffre d'une myopathie scapulo-humérale. Le cœur est cliniquement normal. — E.C.G. (fig. II, A) rythme régulier à 65; angle α = 60°, donc image de prépondérance gauche. L'onde P., aplatie, n'est pratiquement visible qu'en D2. Allongement de l'espace P-R à o"28. Elargissement à o"10 de l'onde rapide, qui est empâtée et crochetée en D1; S est très profond en D2 et D3. L'onde T, à peine marquée en D1, est positive en D2 et D3, mais S T, légèrement surélevé en D2, est fortement décalé en D3, atteignant de façon rectiligne le sommet de T. En D4 F, l'onde T est diphasique et S T oblique et rectiligne. On n'observe pas de modification après épreuve à l'adrénaline, tandis que le réflexe sinu-carotidien augmente P-R qui est porté à o"30. Ce tracé peut être interprété comme à la limite d'un bloc de branches atypique.

Observation N° 11. — Aline G..., 8 ans

Présente une amyotrophie facio-scapulo-humérale avec atrophie accentuée. On ne note pas de signes fonctionnels ni auscultatoires ou radiologiques à l'examen du cœur. Pouls à 100. — E.C.G. : rythme régulier; axe électrique normal; angle α = + 45°. L'onde P est aplatie. — P-R mesure o''10. — L'onde rapide est normale. — T3 est négatif.

Observation N° 12. — Viviane Gou..., 6 ans

Est atteinte d'une myopathie facio-scapulo-humérale dont le début remonte à l'âge de 4 ans. Il n'existe pas de signes fonctionnels d'atteinte cardiaque. — E.C.G. : normal; l'angle α mesure + 35°; l'espace P-R mesure o''12.

Observation N° 13. — Pierre R..., 30 ans

C'est une myopathie type facio-scapulo-humérale. — Aucun signe clinique ou radiologique d'atteinte cardiaque. E.C.G. (fig. II B) ; rythme régulier; angle α = + 53°. P-R = + o''10; l'onde rapide est remarquable par son amplitude en D2; les dérivations précordiales et l'épreuve à l'adrénaline ne décèlent pas d'altérations électro-cardiographiques.

Observation N° 14. — Blanche St..., 20 ans

Myopathie Landouzy-Dejerine. Rien d'anormal à signaler à l'examen clinique et radiologique du cœur; pouls régulier à 100; T. A. : 11,7; E. C. G. : angle α = + 60°; l'onde P est normale; P-R = o''18. Les complexes ventriculaires sont normaux dans les trois dérivations Standard, mais la dérivation D 4 F montre un faible voltage de l'onde rapide avec isodiphasisme de Q R.

Observation N° 15. — Jacques Col..., 34 ans

Présente une myopathie myotonie caractérisée par une atrophie musculaire à type myopathique touchant les ceintures scapulaire et pelvienne et par un syndrome myotonique clinique et électrique.

L'examen du cœur ne permet pas de déceler de signes fonctionnels ni physiques d'atteinte cardiaque, le pouls est à 75; T. A. : 13,8; E.C.G. : angle α = + 25°. — Onde P normale. — P-R = o''10. On note un haut voltage de l'onde rapide en D1 et D2; l'onde S T est normale, T 1 de grande amplitude; en D 4 F l'onde rapide est très profonde.

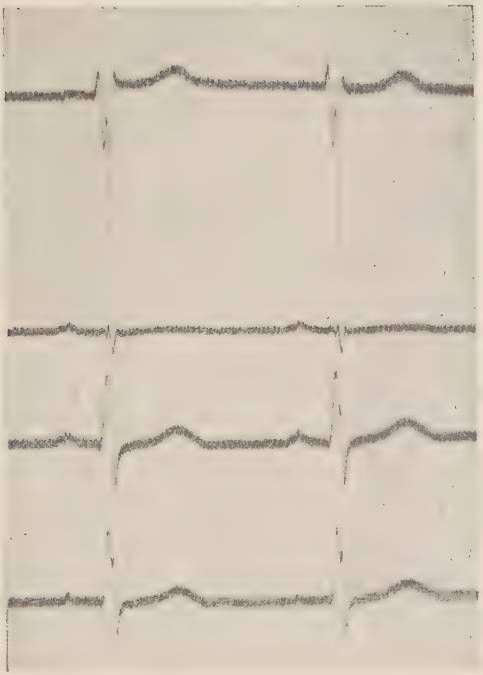

Figure I

Obs. N° 1. — De haut en bas :
Dérivation IV, fil inversé (C^4 F)
Dérivations 1, 2 et 3

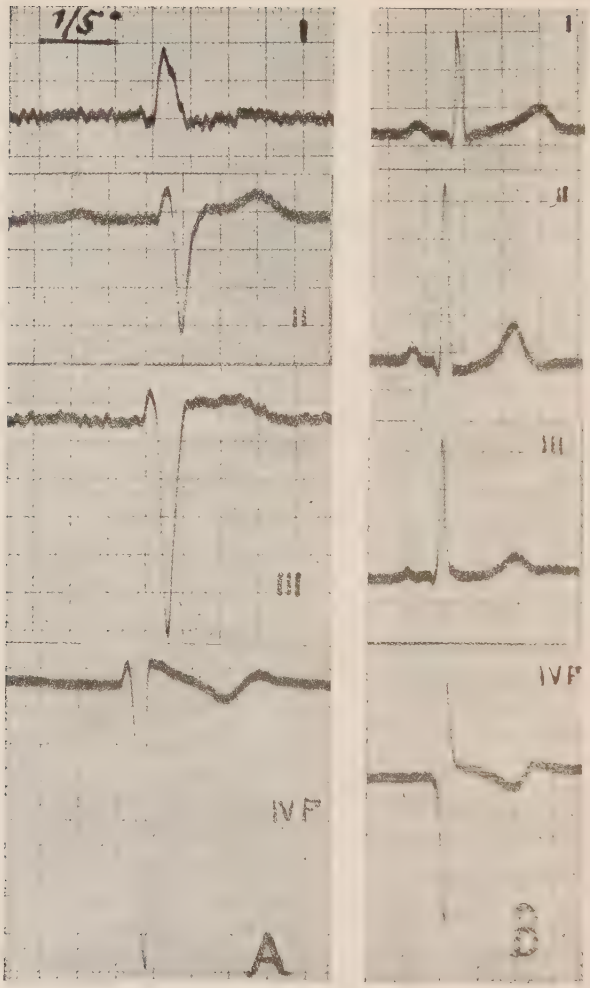

Figure II

A Dut. observation N° 10

B = Observation N° 13

Observation N° 16. — François Co..., 34 ans

Est atteint d'une myopathie myotonie caractérisée par une amyotrophie importante et globale à type myopathique à prédominance rhizomélique, et par une légère réaction myotonique. M B = + 2 %.

L'examen clinique cardiaque n'objective pas d'altération; pouls à 70; T. A. = 13,7.

E. C. G. : angle α + = +25°. L'onde P est à peine marquée. P-R = o"22.

On note un triphasisme de l'onde rapide en D1; les complexes ventriculaires sont par ailleurs normaux dans les quatre dérivations et après épreuve de l'adrénaline.

Observation N° 17. — José F..., 33 ans

Souffre d'une myopathie myotonie typique avec cataracte, mais avec nette prédominance de l'élément amytrophique global et très étendu, sur l'élément myotonique typique pourtant à l'examen clinique et électrique.

Il n'existe pas de signes cliniques et radiologiques anormaux à l'examen cardiaque. T.A. = 12,7. — Pouls à 60. — M. B. = + 3 %. — E.C.G. : angle α = + 30°. — Pouls normal. — P-R = o"22. — Les complexes ventriculaires sont normaux dans les quatre dérivations. Après épreuve à l'adrénaline apparaît une inversion transitoire de T 1 et T 2.

Observation N° 18. — Ferdinand Gr..., 45 ans

Présente une myopathie myotonie en tous points classique. M. B. = — 12 %.

L'examen clinique et radiologique cardiaque est normal. Pouls à 50. — T.A. = 13,8.

E. C. G. : angle α = + 60°. — L'onde P aplatie est à peine visible dans les trois dérivations. — P-R = o"18. — L'onde rapide est d'assez bas voltage : 1 mmvolt en D 2, mais elle n'est pas crochetée, il existe une petite onde Q 2 et Q 3. — ST = o"24. — T positif dans les trois dérivations est aplati, tandis qu'il est isoélectrique en D4 et devient légèrement positif après épreuve à l'adrénaline.

B. — ETUDE SYNTHETIQUE

1. — Les faits cliniques et radiologiques

Aucun malade ne se plaignait de troubles fonctionnels, si ce n'est celui de l'obs. 1, qui présentait des crises tachycardiques, mais il s'agit d'une myopathie hyperthyroïdienne.

Le cœur est radiologiquement normal dans tous les cas, et même dans des myopathies très accentuées nous n'avons pas noté son hypertrophie.

2. — Les faits électro-cardiographiques

1° *Troubles du rythme.* — Il est toujours régulier.

— Un seul cas de bradycardie à 50, c'est le malade de l'obs. 18.

— Au contraire, le pouls est accéléré en six cas, entre 85 et 115.

2° *Axe électrique.* — Il se maintient dans la presque totalité des cas dans les limites que l'on considère comme normales.

Nous notons dans l'observation 10 (fig. II A) une prépondérance gauche (— 60°), avec bloc de branches, ainsi que dans l'observation 7 (angle $\alpha = -20°$).

— Il existe une légère prépondérance droite (+ 95°) dans notre cas de myopathie hyperthyroïdienne (obs. 1, fig. I).

3° *Onde P.* — Trois fois elle est de faible amplitude, très aplatie ou même à peine visible.

— 1 fois pointue (obs. 1).

4° *Espace P-R.* — Contrairement à ce qu'avance L. Van Bogaërt, nous le trouvons souvent modifié.

— Il est normal, 0"12 à 0"20, chez neuf malades;

— raccourci 0"10 chez cinq autres (obs. 4, 8, 11, 13 et 15);

— allongé à plus de 0"20 en trois cas (obs. 10, 16 et 17).

5° *Onde rapide.* — Elle est strictement normale chez neuf malades.

— Nous ne retenons pas un léger Q 2 et Q 3 qui atteignent à peine l'ampleur pathologique réclamée par Pardee (obs. 18).

— Six fois l'onde rapide est crochetée. Nous ne retenons

pas le crochetage ou l'empâtement de la base de l'onde rapide qui, ainsi que l'indique Scherf, est d'origine congénitale et ne traduit aucune tare pathologique de l'électro-génèse intra-myocardique.

— On note, dans un cas, un léger triphasisme en D 1 (obs. 16).

— Enfin, nous avons trouvé un bloc de branche droite limite (obs. 10).

6° *Espace S T.* — Dans nos observations, il n'est surélevé qu'une fois (obs. 10); certains auteurs trouvent souvent ce décalage, mais cette surdénivellation n'a pas de valeur pathologique lorsque l'onde T est de même sens.

— Nous signalons une seule atypie pathologique : un décalage inférieur (obs. 9).

— Au total nous n'observons qu'une seule anomalie sur 18 cas.

7° *Onde T.* — Elle peut être négative en D 3, ce qui est sans valeur.

— Mais jamais nous ne la trouvons négative en D 1 et D 2.

— Nous la voyons cependant aplatie, presque nulle, surtout en D 1 (obs. 5, 7 et 18), voire nulle deux fois (obs. 1 et 10).

— L'ampleur de T, qui a frappé quelques auteurs, apparaît seulement chez trois malades, qui sont d'ailleurs de grands neurotoniques.

L'espace S T n'est oblique qu'une fois où, comme dans les observations de Van Bogaërt, T semble naître de la branche ascendante de S (obs. 10).

8° *Dérivations précordiales.* — Lorsque l'onde rapide est empâtée et crochetée dans les dérivations standard, elle l'est en D 4 F (obs. 1, 3, 5, 7, 9, 10).

— T est nul une seule fois, s'inversant même après épreuve à l'adrénaline, comme il le faisait en D 1 et D 2 (obs. 18).

Nous avons presque toujours utilisé l'électrode exploratrice apexienne. Dans sept cas, nous avons pratiqué les dérivations IV en positions 1, 2, 4, 5, 6, soit en bipolaire, soit en borne centrale; cette exploration ne nous a pas apporté de faits nouveaux.

— Nous ne tenons évidemment aucun compte de D 4 chez

les enfants : elle est trop souvent physiologiquement anormale chez eux.

En conclusion, l'électro-cardiogramme a été trouvé :

— deux fois entièrement normal (obs. 2 et 12);

— six fois normal, sauf cinq raccourcissements de P-R et un allongement, sans autres modifications du tracé (obs. 1, 8, 11, 13, 14, 17);

— dix fois, il est altéré, presque toujours légèrement, par simple crochetage des ondes rapides, associé parfois soit à un allongement de P-R, soit à un aplatissement de T, soit une fois à un bloc atypique.

Mais jamais nous n'avons observé d'altérations du type dit « coronarien », inversion de T 1, T 2 ou T 4, onde Q 3, onde de Pardee, etc.

Une fois cependant nous avons trouvé une altération mineure : sous dénivellation de S T 2 et un triphasisme de l'onde rapide, à lui seul sans signification suffisante, mais faisant suspecter une méiopragie myocardique (D. Routier).

— Ces altérations électro-cardiographiques revêtent donc un caractère très particulier et dont l'uniformité ne peut manquer de frapper.

— En outre, ces résultats ne confirment pas les conclusions de Puddu, qui ne reconnaît aux données électro-cardiographiques aucune valeur révélatrice de lésions cardiaques non décelables par la clinique : tous nos malades étant cliniquement normaux, rien ne permettait de prévoir les modifications du tracé.

PATHOGÉNIE

I. — Myopathie et syndromes voisins

A) Rapports entre les myopathies et la myotonie atrophique

Tout comme Van Bogaërt, nous nous sommes cru autorisé à réunir, dans une même étude, les troubles cardiaques de la myopathie classique et de la maladie de Steinert : myopathie, myotonie ou myotonie atrophique.

Le caractère topographique de l'atrophie musculaire : proximal dans la myopathie, à prédominance distale dans la maladie de Steinert, semblerait pouvoir différencier ces deux affections et certains auteurs font de la myotonie atrophique une affection autonome.

En réalité, les similitudes et les points de contact sont très grands et la myopathie est bien loin d'avoir toujours un caractère topographique bien tranché. Chez l'adulte surtout la myopathie est fréquemment distale.

La plupart des auteurs ne séparent pas ainsi franchement les deux affections. Bourguignon a d'ailleurs montré que l'on trouvait chez tout myopathe au moins un muscle qui présente une réaction myotonique. Il trouve même, dans la plupart des muscles, quelques fibres myotoniques à côté des fibres myopathiques. Il conclut à l'unité des myopathies : « Toutes les myopathies sont myotoniques », dit-il, et il les classe ainsi :

1° la myopathie aiguë : c'est la forme classique pure;

2° la myopathie subaiguë, présentant des réactions myotoniques nettes : c'est la maladie de Steinert;

3° la myopathie chronique, aboutissant rarement à l'atrophie : c'est la maladie de Thomsen.

Passouant, de son côté, conclut à l'identité pathologique entre myotonie et atrophie. C'est là aussi l'opinion de Mollaret. Les recherches de Passouant sur le dysfonctionnement de la plaque myoneurale lui font considérer que l'élément myotonique est primitif et que l'atrophie lui est secondaire.

On est donc en droit de considérer que la maladie de Steinert est une forme clinique des myopathies faisant la liaison avec la maladie de Thomsen, syndrome physio-pathologiquement très voisin sans aucun doute.

On pouvait se demander cependant si, dans la maladie de Steinert, ce n'est pas l'élément myotonique qui est responsable du trouble cardiaque, d'autant plus que ces troubles sont peut-être plus fréquents que dans la myopathie banale. Puddu pense qu'il pourrait en être ainsi, il considère, en effet, que les altérations électro-cardiographiques sont fréquentes dans la myotonie et rares dans la myopathie. Nous avons vu que, sur ce point, Puddu est en désaccord avec la plupart des auteurs et avec nos propres constatations. Et même les altérations électro-cardiographiques sont semblables dans la myopathie et la maladie de Steinert.

Elles ne paraissent pas très fréquentes dans la maladie de Thomsen. Nous avons pratiqué un électro-cardiogramme dans un cas de la maladie de Thomsen, il était normal. L'électro-cardiogramme est normal dans deux cas de Soucques et Routier et dans celui de Dereux.

Les troubles cardiaques constatés peuvent donc être en rapport avec le processus myopathique.

B) Rapports entre les myopathies et les maladies familiales du système nerveux

Les troubles cardiaques dans les myopathies étant d'interprétation délicate, il nous semble utile de les comparer à ceux d'autres maladies familiales du système nerveux.

I. — *La maladie de Friedreich*

A l'exception des palpitations fréquentes, plus ou moins intenses, dans la maladie de Friedreich et les myopathies, ce sont exclusivement les malades atteints de maladie de Friedreich qui se plaignent de violentes crises de tachycardie pa-

roxystique ou d'états dyspnéiques angoissants. A l'examen de leur cœur, il est banal d'entendre des bruits assourdis et même un bruit de galop.

La silhouette cardiaque est toujours augmentée de volume.

L'insuffisance cardiaque, gauche ou droite, dans ses formes habituelles est une destinée fréquente de ces malades, mais surtout revêtent une fréquence et une importance particulièrement graves les altérations électro-cardiographiques.

Ces altérations sont de formes très diverses : il s'agit soit de fibrillations auriculaires, soit de prépondérance ventriculaire droite, soit, surtout, d'images dites du type coronarien : une dénivellation de S T, une inversion de T 1 ou T 2, mais qui peuvent n'apparaître d'ailleurs qu'en dérivation précordiale. Ces faits ont été confirmés par MM. Riser, Planques et Dardenne qui, s'ils n'ont pas constaté dans les trois cas qu'ils ont étudiés de prépondérance droite, ont noté chez tous ces malades des signes coronariens apparus seulement en dérivation précordiale et souvent mieux objectivés après épreuve à l'adrénaline.

Si de telles manifestations cliniques et électriques sont bien connues depuis longtemps, c'est seulement Mollaret, en 1929, qui en a souligné la gravité pronostique. Il est banal, en effet, de dire avec lui qu' « on ne meurt pas de maladie de Friedreich, on meurt du cœur ».

Ces altérations cardiaques de la maladie de Friedreich, Mollaret croit pouvoir les rattacher à une origine bulbaire. D'autres auteurs incriminent plutôt un trouble d'origine myocardique.

Il ne nous apparaît donc pas juste de vouloir rapprocher myopathie et maladie de Friedreich par leurs manifestations cardiaques dont les traductions cliniques et électriques s'opposent si nettement. Point d'insuffisance cardiaque dans les myopathies pourtant si fréquentes dans la maladie de Friedreich, jamais non plus le processus myopathique ne peut être rendu responsable de fibrillations auriculaires ou des altérations de type coranarien, témoignage constant de la gravité des lésions au cœur de la maladie de Friedreich.

D'autre part, ils paraissent être bien particuliers à la maladie de Friedreich ces troubles cardiaques que l'on ne retrouve dans aucune des maladies qu'il est d'usage de considérer, à

l'heure actuelle, comme appartenant au même groupe pathologique.

En effet, dans l'hérédo-dégénération spino-cérébelleuse de Pierre Marie, de pareilles manifestations cardiaques semblent ne pas exister. Rappelons, en effet, que MM. Riser, Planques et Dardenne n'ont trouvé aucune altération clinique radiologique ou électrique à l'examen du cœur de deux malades atteints de maladie de Pierre Marie qu'ils ont pu observer.

Aussi pouvons-nous nous demander si ces troubles cardiaques si constants, si intenses, si graves, au triple point de vue anatomique, clinique et électrique ne méritent pas à la maladie de Friedreich une place bien spéciale dans le groupe apparemment si homogène des maladies familiales du système nerveux.

En résumé, bien que maladie de pathogénie imprécise, malgré le caractère encore mystérieux des troubles cardiaques, dont la quasi constance est admise par la plupart des auteurs, il ne nous paraît pas juste de vouloir assimiler les troubles cardiaques de la maladie de Friedreich et des myopathies, tant au point de vue anatomique que clinique et électro-cardiographique

II. — *Paralysie périodique familiale*

Nous rappelons que ce syndrome très rare est constitué par des crises de paralysie flasque durant quelques heures ou quelques jours.

Des troubles cardiaques transitoires ont été constatés pendant l'accès : bradycardie, augmentation de l'aire de matité cardiaque, altération de l'onde rapide ou de l'onde T, en dehors de toute tare cardio-vasculajre.

Les diverses théories invoquées dans la myopathie ont été soutenues ici. Les deux maladies semblent avoir bien des points communs et il est intéressant de noter ces troubles cardiaques qui, apparaissant en crise, disparaissent ensuite.

III. — *Les autres dystrophies musculaires*

Le cœur reste normal dans l'amyotrophie type Charcot-Marie, le syndrome de Werdnig-Hoffmann, tout comme dans les myasthénies ou les autres affections neuro-musculaires acquises.

II. — Interprétation pathogénique

Bien que loin d'être constants, les troubles cardiaques observés dans les myopathies sont trop fréquents pour qu'il puisse s'agir d'une simple coïncidence, surtout si l'on prend soin, ainsi que nous l'avons fait, de ne tenir compte que des cas indiscutablement indemnes de toute tare cardio-vasculaire.

Il semble bien que l'on puisse les rattacher à la maladie générale dans le cadre de laquelle ils se manifestent.

Peut-on, en effet, rapprocher le myocarde des muscles de la vie de relation ? Le myocarde, par son aspect syncithial, semble s'en différencier et, par sa richesse en sarcoplasme, il tient le milieu entre le muscle strié et lisse. La myopathie pose ainsi le problème de l'unité réactionnelle du système musculaire strié.

Avant d'envisager leur interprétation, nous rappelons successivement les caractères anatomiques et les hypothèses pathogéniques des myopathies.

A) *Anatomie pathologique.* — Il se produit une véritable involution du muscle strié dont les fibres s'atrophient et parfois se fragmentent, perdent ensuite leur striation transversale; il se fait une augmentation du sarcoplasme qui est dit hypertrophié, puis les fibres dégénèrent.

En somme, la fibre striée tend à se rapprocher de la fibre lisse.

B) *Rappel pathogénique.* — Le mécanisme de la myopathie est encore mystérieux et les théories qui possèdent les faveurs des auteurs modernes sont les suivantes :

C'est une *théorie métabolique* qui, primitivement, a été invoquée et que Ravina, tout récemment, a reprise, précisant que le muscle myopathique s'avérait incapable d'utiliser la créatine, « le muscle, en quelque sorte, ayant apporté avec lui, dès sa formation, sa propre dégénérescence ».

La *théorie endocrinienne*, fondée essentiellement sur les altérations de la thyroïde et des parathyroïdes, pour brillante qu'elle semble dès l'abord, n'en est pas moins sujette à critique. Le dysfonctionnement endocrinien fréquent, surtout dans la maladie de Steinert, n'est probablement que secondaire.

Le métabolisme basal, en effet, était normal dans des cas remarquablement altérés. Ni atrophie ni hypertrophie musculaire, ni myotonie ne sont observés de façon constante dans aucun syndrome endocrinien.

Beaucoup d'auteurs, à la suite des travaux cliniques de Curschman, des recherches histopathologiques de Charles Foix, des investigations pharmacodynamiques de Ken Kuré, se rapportant à l'influence de l'innervation sympathique sur la trophicité de la fibre musculaire admettent une *pathogénie nerveuse*. Selon eux, les lésions dégénératives des centres neuro-végétatifs diencéphaliques, mésencéphaliques et même médullaires seraient à l'origine des perturbations musculaires et des troubles endocriniens observés au cours des myopathies.

Mais est-il bien vrai que l'énervation sympathique du muscle amène sa dégénérescence et son atrophie ?

D'ailleurs les expériences de Ken Kuré n'impliquent nullement le phénomène de la myotonie que Rouquier classe comme un accident neurologique extra-pyramidal.

Kennedy et Wolf, reprenant les opinions d'Elliot sur les médiateurs chimiques, vieilles déjà de trente ans, et se basant sur leurs propres expériences, concluent que la myopathie est une affection dont le vice de contraction et l'atrophie dépendent d'une aberration des phénomènes biochimiques de la transmission neuro-musculaire à la jonction myoneurale, opinions qui, depuis, ont fait leur chemin, grâce surtout aux travaux de Dale en 1936, de Passouant en 1943, dont les études histo-physiologiques et pharmacodynamiques du muscle myotonique ont essayé d'individualiser le rôle joué par la plaque myoneurale dans ces lésions musculaires et que confirment les récents travaux de Trottot sur les perturbations du cycle de l'acétyl-choline et de la cholinestérase, dont la régulation du métabolisme est totalement ignorée.

Cette notion nouvelle de maladie du synapse n'a donc pas, pour autant, résolu le problème et on peut dire, avec Dale, « si le rôle des glandes endocrines ne doit pas être négligé, celui du système nerveux est à retenir », sans oublier l'importance du terrain génétique dans la débilité constitutionnelle du synapse neuro-musculaire.

C) *Physio-pathologie des troubles cardiaques.* — Si l'on compare les données précédentes avec ce que l'on sait d'autres

syndromes myocardiques, on peut envisager les hypothèses suivantes :

1° Hypothèse fonctionnelle : elle conviendrait aux tenants de la non unité réactionnelle du myocarde et du muscle squelettique.

Il ne s'agit certainement pas d'une myocardie analogue à ce que l'on observe dans les syndromes endocrino-myocardiques divers. On ne rencontre, dans le cas présent, aucun de leurs caractères cliniques et évolutifs habituels.

Le crochetage de l'onde rapide, altération essentielle des tracés électro-cardiographiques myopathiques est attribué, par certains, à une perturbation de la jonction myoneurale. L'hypothèse de Passolant s'appliquerait ainsi parfaitement au myocarde. Mais cette conception neurogène de la conductibilité et de l'excitabilité du myocarde est abandonnée par la plupart des physiologistes au profit de la théorie myogène. On admet ainsi que le crochetage est lié à un retard de la transmission de l'influx nerveux par les fibres lésées, quel qu'en soit le processus.

2° Hypothèse lésionnelle : L. Van Bogaërt pense que le trouble de la conduction et le crochetage de R ne peuvent se voir dans la myopathie, parce qu'un processus lésionnel aussi diffus ne peut se cantonner au tissu unitif, responsable d'après lui de telles altérations.

Nous avons vu la fréquence bien au contraire de ces modifications. Nous venons de dire ce qu'il fallait penser du crochetage.

Quant au trouble de conduction, il est un fait : un rapport constant doit exister, dans la proportion de 1/3, entre les chronaxies du tissu unitif et celles du tissu non différencié pour que la conduction soit normale. Or, les chronaxies sont très élevées dans la myopathie et les fibres d'un même muscle possèdent des chronaxies différentes au prorata de leur lésion. Le rapport normal peut être perturbé et la conduction peut être augmentée ou accélérée, suivant les variations du rapport chronaximétrique.

L'électro-cardiographie est en faveur donc d'une lésion myocardique, l'anatomie pathologique également. Mais on connaît très peu d'autopsies de myopathes jeunes, et dans la plupart le cœur n'a pas été examiné histologiquement. Cependant

Yoshida a examiné attentivement le cœur d'un myopathe de 20 ans. Il constate une atrophie très marquée des fibres musculaires qui étaient réduites à l'état de fragments plus ou moins courts et présentaient un aspect sinueux très particulier. Toute striation avait disparu. On rencontrait des foyers de nécrose. Il n'existait ni infiltration inflammatoire, ni hypérémie, ni lésions vasculaires.

Meyenburg a signalé les mêmes faits, ainsi d'ailleurs que Bunting.

Le myocarde peut être atteint au même titre que les muscles squelettiques et présenter les mêmes lésions histologiques. L'unité réactionnelle pathologique nous semble pouvoir être admise.

Les troubles cardiaques observés au cours des myopathies sont donc bien en rapport avec la dystrophie musculaire.

C'est l'opinion de Van Bogaërt qui, constatant la fréquence des altérations électriques, pense que le myocarde est toujours atteint au cours des myopathies.

Passouant et Minz pensent de même dans leur étude sur la maladie de Steinert, « syndrome musculaire intéressant le muscle strié et le muscle cardiaque ».

Le problème a été porté par la plupart des auteurs sur le plan de la communauté physiopathologique du système musculaire strié : cœur et muscle de la vie de relation. Broustet regrette que son observation soit critiquable, car, sans cela, « elle serait d'un grand poids et apporterait un argument solide à cette notion ».

Nos observations, les constatations de Van Bogaërt, Passouant et nombre d'autres auteurs montrant la fréquence des altérations myocardiques au cours des myopathies, semblent apporter de suffisantes preuves : elles permettent d'admettre cette communauté pathologique du muscle strié.

Cependant, on ne peut manquer d'être frappé en voyant combien les altérations myocardiques paraissent peu en proportion avec les lésions périphériques. Des myopathes qui ont vu fondre la presque totalité de leurs muscles (obs. 7, obs. 1, obs. 9, obs. 17) n'ont pas davantage de troubles cardiaques ou électro-cardiographiques que d'autres peu atteints. On n'a jamais signalé de bloc d'arborisation ni d'insuffisance cardiaque authentiquement myopathique. Il est vrai que ces malades ont

une activité physique très limitée qui ne leur cœur à l'abri de tout surmenage.

On peut aussi se demander si le muscle cardiaque ne présente pas une réactivité spéciale au processus myopathique, par suite de ses caractères bien particuliers :

— période de repos obligatoire après chaque contraction brève;

— aspect syncithial et interdépendance des fibres;

— sa richesse en sarcoplasme qui le rapproche un peu du muscle lisse.

Or, si on a retrouvé des lésions des muscles striés les plus divers : langue, etc., les muscles lisses ont toujours été reconnus intacts.

TRAITEMENT
DES TROUBLES CARDIAQUES

Il n'y a pas de traitement particulier du trouble cardiaque myopathique.

Les tonicardiaques ne sont jamais nécessaires de son fait.

Il convient de traiter la myopathie par les médications classiques : glycocolle, prostigmine, quinine, si la myotonie est associée, vitamine E, etc...

Il sera bon, si le tracé électro-cardiographique est très modifié, de donner au malade des médications favorisant la nutrition myocardique, adénosine, calcium, glucose, vitamines B et C.

CONCLUSION

Les troubles cardiaques observés au cours des myopathies ayant été diversement interprétés, nous les avons étudiés chez dix-huit malades, dont quatre étaient atteints de myotonie atrophique à prédominance amyotrophique.

Nous n'avons jamais constaté de troubles cliniques ou radiologiques.

L'électro-cardiogramme était altéré dans la plupart des cas.

Ces altérations portaient soit sur le temps de conduction auriculo-ventriculaire qui peut être allongé ou raccourci, soit sur le complexe ventriculaire crocheté ou empâté dans quarante pour cent des cas, avec parfois aplatissement de l'onde T 1.

Si l'on excepte une simple sous-dénivellation de S T, nous n'avons jamais rencontré les déformations dites coronariennes, si fréquentes dans la maladie de Friedreich.

Nous pensons que ces altérations sont dues à la localisation des lésions myopathiques au myocarde, qui participe ainsi au processus dystrophique général. Ceci est en faveur de la notion de l'unité réactionnelle du système musculaire strié.

BIBLIOGRAPHIE

ABADIE, BERGOUIGNAN et **VERGER.** — **Amyotrophie du type Charcot Marie associée au type Steinert.** Sud Médical et Chirurgical, 1937.

ADIE et **GREENFIELD.** — Brain 1923, t. XVVI n° 1, p. 73.

AMYOT. — **Maladie de Steinert sans myotonie.** Presse Médicale, 1938, p. 188.

BEAUMEL, BERT et **BÉTOULIÈRES.** — **Myopathie du type péronier avec gros déficit intellectuel et hypertrophie cardiaque idiopathique.** Soc. Médico-Chirurgicale des Hôp.; Libres, premier semestre 1939. In Presse Méd., p. 1428., 1939.

BERT et **PORATI.** — **Le cœur dans les myopathies.** Soc. des Sciences Médic. et Biol. de Montpellier et du Languedoc Méditerranéen. Séance du 27 juin 1941.

BESSIÈRES. — **Contribution à l'étude d'une myopathie thyroïdienne.** Thèse méd. Montpellier, 1944-45, n° 14.

BOGAERT (A et **L. VAN).** — **Aspect de l'onde et de l'espace ST de l'électro-cardiogramme dans la myopathie.** Bul. et mém. de la Soc. Méd. Hôp. de Paris, 1934, p. 1065.

— **A propos des altérations de l'électro-cardiogramme dans la maladie de Friedrich.** Arch. des maladies du cœur, 1936, p. 756.

BOULET, VIALLEFONT, GOLDEWSKI, PASSOUANT et **BLAQUIÈRES.** — **Deux frères atteints de myotonie atrophique.** Soc. des Sciences Médic. et Biol. de Montpellier et du Languedoc Méditerranéen. In Pres. Méd., 1941, p. 997.

BROUSTET, BERGOUIGNAN et **LEGER.** — **Flutter avec dissociation auriculo-ventriculaire chez un myopathique.** — Arch. mal. cœur et des vaisseaux, 1945, p. 212.

CARROT, CHARLIN et **PARAIRE.** — **Myotonie atrophique à forme hémiplégique avec troubles du rythme cardiaque d'origine neuro-végétative.** Soc. de Neurol., Paris, 6 mai 1943. In Rev. Neurol., 1943, p. 146.

DALE. — **Le système endocrino-végétatif et sa signification pour la clinique.** Congrès neurol. international Copenhague, 21 août 1939. In Presse Médicale, 1940, p. 9.

DAMASCHINO. — Gazette des Hôp., 1882, p. 762.

DEREUX. — **Maladie de Steinert, Mal. de Thomsen, action de la quinine.** Rev. Neurol., 1938, 2, p. 43.

DEUSCH. — Deuts Zeits f. Nervenh, 1926, t. XCII, p. 171.

DUVERNE. — **De l'existence d'une myopathie basedowienne.** Thèse méd., Lyon, 1941-1942.

EWANS. — **Le cœur dans la myotonie atrophique.** Bristish heart journal, Londres, 6, n° 1, 1944.

GRENET, GAUTHERON et **SAULNIER.** — **Myopathie et mal. de Friedreich associée.** Soc. de pédiatrie, 16-1-40. In Presse Médic., 1940, p. 242.

GUICHARD, CREYSSEL, PORTET et **GUILLERMET.** — **Myopathie addisonienne fruste.** Soc. Méd. Hôp. Lyon, 18 nov. 1946.

GUILLAIN et **ROUQUES.** — **Le cœur dans la myotonie atrophique.** Annales de Méd. 1932, p. 158, t. XXXI, n° 1.

HEUYER et **FELD.** — **Amyotrophie sclérosante généralisée progressive.** Rev. Neurol., 1942, p. 53.

JUNG. — **Recherches physiologiques au cours de la paralysie paroxystique familiale.** Congrès International de Neurologie, 1939, Copenhague. In Rev. Neurol., n° 4, p. 391.

KEN KURE. — **Pathogénie de la dystrophie musculaire progressive.** The Lancet, 1928, p. 441.

LAIGNEL-LAVASTINE. — **Myopathie primitive progressive.** Arch. générales méd., 1901, p. 184.

LANGERON. — **Myopathie avec atteinte cardiaque vasculaire et rénale.** Soc. Méd. et anatomo-clinique de Lille. In Press. Méd., 1943, p. 233.

LOISEAU. — **Les troubles cardiaques dans la maladie de Friedreich.** Thèse Méd., Paris, 1938.

MAAS et **ZONDECK.** — Zeits f. die ges. Neur. Psych., 1920, p. 322.

MAY. — **Importance de l'électro-cardiogramme dans le pronostic des affections musculaires.** Médizinisch Klinck, 1937, p. 157.

MOLLARET. — **La maladie de Friedreich.** Thèse, Paris, 1929.

MONDON et **PASQUET.** — **Le cœur dans la myotonie atrophique.** Arch. Mal. du cœur, 1939, p. 401.

MONTANARO et **ELLIO.** — **Dystrophie myotonique.** La Semana Médica, 1937, n° 17.

MORGANTI. — Scritti medici in onore di jemma, 907-1034.

MOSCHINI. — Riv. clin. pédriatrica, 33-429, 1935.

PASSOUANT. — **La maladie de Steinert et le problème de la transmission neuro-musculaire.** Thèse méd., Montpellier, 1943.

PASSOUANT et **MINZ.** — **Myotonie atrophique et trouble du synapse neuro-musculaire d'après la théorie neuro-humorale.** Rev. Neurol., 1944, n° 9-10, p. 241.

PHILIPPE et **OBERTUR.** — **Deux autopsies de maladies de Friedreich.** Rev. Neurol., 1901, n° 20, p. 971.

PUDDU et **MUSSAFIA.** — **L'électro-cardiogramme dans la dystrophie musculaire progressive.** Arch. Mal. Cœur, 1939, p. 958.

RAVINA et **PECHER.** — **La dystrophie myotonique.** Presse Méd., 1941, p. 1279.

RIBADEAU-DUMAS. — **La paralysie périodique familiale.** Thèse méd., Paris, 1934.

RIMBAUD, SERRE et **PASSOUANT.** — **Le cœur dans la maladie de de Steinert.** Soc. Française de Cardiologie du 15-12-1946.

RISER, PLANQUES et **DARDENNE.** — **L'électro-cardiogramme dans les myopathies.** Soc. de Méd. de Toulouse, 18 juin 1946.

— **Les troubles cardiaques de la maladie de Friedreich et de la maladie de P. Marie.** Soc. de Méd. de Toulouse, 18 juin 1946.

ROGNAR et **FORSBERG.** — **Rapport des glandes endocrines avec la fonction musculaire et considérations spéciales sur les myopathies.** III[e] Congrès Neurol. Intern. de Copenhague, 21 août 1939. In Pres. Méd., 1940, p. 10.

ROUQUES. — **La myotonie atrophique.** — Thèse méd. Paris, 1931.

SALVIOLI. — **Clinica pédiatrica,** 51, 1931.

SAURY. — **Le cœur dans la maladie de Friedreich.** Thèse Lyon, 1905.

SCHLIEPHAKE. — Zeirschr, f. Kinderheilk, 47-85, 1929.

SOUQUES et **ROUTIER.** — **E. C. G. dans la maladie de Thomsen.** Rev. Neurol., 1913, p. 250.

TROTOT. — **Trois cas de myotonie atrophique dans la même famille.** Rev. Neurol., 1946, n° 3-4, p. 103.

URECHIA, MOGA et **DRAGOMIR.** — **Recherches E.C.G. dans quelques maladies nerveuses.** Bull. de l'Académie de Méd. de Roumanie, t. II, n° 6, p. 934, 1937. In Rev. Neurol., t. 2, p. 483, 1937.

VIRES et **ANGLADA.** — **Myopathie généralisée avec pseudo-hypertrophie et atrophie-hypertrophie du cœur, observé à dix ans d'intervalle.** Nouvelles Ico de la Salpétrière, 1909, p. 240.

WEISS et KENNEDY. — Arch. of Neurol., and Psych., 1924, t. XI, p. 543.

YOSHIDA (Nagasaki). — **Altérations du myocarde dans la myopathie progressive primitive.** Acta médica Nagasakiensia, t. 2, n° 1, 1940. In Press. Méd., 1940 (Revue des périodiques).

Le Président de la Thèse,
PLANQUES

Vu : Le Doyen,
CALVET

Vu et permis d'imprimer :
Toulouse, le 16 juin 1947.

Le Recteur,
Président du Conseil de l'Université,
DOTTIN

IMPRIMERIE DU CENTRE
28, Allée Jean-Jaurès - Toulouse